Aus der Kinderklinik der Universität Erlangen
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Fr. Jamin.

Ein besonderer Fall von peripherischer Durchblutungsstörung im Kindesalter.
(Livedo racemosa).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Gustav Martius
aus Amberg Obpf.

Tag der mündlichen Prüfung: 23. November 1937.

Buchdruckerei M. Krahl, Erlangen-Bruck
1937

1938

Dekan: Professor Dr. med. Richard Greving.
Referent: Geheimer Medizinalrat Prof. Dr. med. Fr. Jamin.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meiner lieben Mutter!

Hippokratisch-galenische Anschauungen finden heute wieder Eingang in die Auffassungen der Medizin. Lange war vorherrschend die Blickeinstellung auf die Erkrankung des Einzelorgans, die in Morgagnis Werk „De sedibus et causis morborum" ihre dokumentarische Begründung fand und durch Virchow's Zellularpathologie ihren Höhepunkt erreichte. Die Beobachtungen der letzten zwei Jahrzehnte haben gezeigt, daß es eine Lokalerkrankung im eigentlichen Sinne nicht gibt, sondern daß Funktionsstörung eines Organs zumeist eine solche der anderen mit sich zieht. Die wachsende Erkenntnis, daß isolierte Organfunktion im Rahmen des Gesamtorganismus nicht möglich ist, führt wieder Anschauungen in unser klinisches Denken, die besagen, daß lokale Veränderungen eben häufig nur Symptome einer Allgemeinerkrankung sind.

Aus dieser Einstellung heraus habe ich versucht, im folgenden einen besonderen Fall von peripherischer Blutungsstörung zu beschreiben und an Hand von Vorgeschichte und Verlauf die Art und Entstehung der Erkrankung darzustellen.

Der Krankengeschichte entnehmen wir:

Am 26. 11. 1936 wird ein Junge von $2^1/_2$ Jahren in schwerkrankem Zustande in die Klinik eingeliefert.

Familienanamnese:

Vater 36 Jahre, Mutter 32, fünf Geschwister im Alter von 1 bis 8 Jahren, sämtliche gesund.

Großmutter mütterlicherseits, lebend, gesund.

Großvater mütterlicherseits, lebend, mit 52 Jahren Schlaganfall,

Großmutter väterlicherseits, gesund.

Großvater väterlicherseits durch Unfall gestorben, 43 Jahre alt.

Anamnese des Kindes:

Geburt des Kindes erfolgte rechtzeitig, ohne Besonderheit. Erste Zähne, Laufen gelernt, bettrein: rechtzeitig.

Ernährung:

Stillzeit $^1/_4$ Jahr, später: Haferschleim, Mehlbrei, Ziegenmilch.

Häusliche Verhältnisse:

Gute Wohnung erst seit Juli 1936. Vorher schlechte Zweizimmer-Wohnung, feucht, ohne Sonne.

Ueberstandene Erkrankungen:

Keine Ernährungsstörungen, keine Respirationserkrankungen, keine Krämpfe.

Im Juni 1936 Masern. Er erkrankte mit seinen anderen Geschwistern an Masern, die ca. 14 Tage dauerten, aber nicht richtig „herauskamen".

Gegenwärtige Erkrankung:

Im Anschluß an die Masern zeigten sich an der Haut keine Veränderungen, höchstens hie und da ein roter Fleck. Eine Woche später begann an den Fingerspitzen Anschwellung und Rötung sich bemerkbar zu machen. Es erfolgte Abschwellen und Blaufärbung etwa 8 bis 14 Tage lang. Diese Erscheinungen zeigten sich nunmehr an Ohren, Fußzehen und auch am ganzen übrigen Körper. Gleichzeitig 38—39° Fieber. Anfang August bis November Krankenhausbehandlung, wo das Kind mit leichter Besserung entlassen wurde. Zuhause verschlechterte sich der Zustand wieder nach einigen Tagen.

Klinischer Befund:

Allgemeineindruck: der Junge macht einen schwerkranken Eindruck, seine Bewegungen sind äußerst vorsichtig und schonend. Bei Berührung besteht größte Empfindlichkeit. Das gesamte Bild wird beherrscht durch

die krankhaften Veränderungen der Haut.

Diese möchte ich von der Krankengeschichte abweichend gleich an dieser Stelle ausführlich schildern.

Die Haut ist blaß. Sie trägt eine blaurote girlandenartige Zeichnung mit Verzweigungen. Diese sind gegen ihre Umgebung nicht streng abzugrenzen, erscheinen vielfach zerrissen, gehen entsprechend dem Verlauf der Gefäßverteilung von dicken hyperämischen Aesten aus, um teils nach wenigen, teils nach vielen Aufteilungen astartig zu enden. Oft confluieren die einzelnen Verzweigungsgebiete und es bildet sich ein fleckenhaftes Gebiet blauroter Verfärbung, wo hier und da mal ein unregelmäßig begrenztes Stück blasser Haut durchschaut. Die dicken Stränge und die flächenhaften Blutinfiltrate sind von ziemlich derber Konsistenz und wenig über ihr Niveau erhaben. Einzelne schrotkorn- bis linsengroße Knoten leuchten hellrot aus ihrer Umgebung hervor. Die Haut darüber ist gespannt und glänzend. Die dickeren Aeste lassen sich mit dem Glasspatel nicht völlig verdrücken. Es bleibt eine schwach braune Pigmentierung der Haut zurück.

Lokalisiert sind diese Erscheinungen vorwiegend über den Glutaei, von da verlaufen sie aufsteigend am Rücken und absteigend an der Außenseite der Oberschenkel. Die Unterschenkel tragen dicke, strangartige Zeichnungen, die zur Extremitätenachse schräg verlaufen und auf Fußrücken und -Sohle übergreifen. Die leuchtend roten Knoten finden sich an der ganzen unteren Extremität und am linken Rippenbogen. Am stärksten sind von den Erscheinungen befallen die Fingerspitzen und die Nase. Sie ist zyanotisch bläulich verfärbt und sieht atrophisch glänzend aus. Die Streckseiten der Arme, der Bauch und das Gesicht tragen eine netzartige Zeichnung, ähnlich einer übertrieben ausgeprägten Cutis marmorata. Das Gleiche deutlich an der Nacken-Haargrenze. Auf der Kopfhaut selbst läßt sich nichts feststellen.

Im Gegensatz zu dem uneinheitlichen, willkürlichen Typ der Erscheinungen, steht die symmetrische Ausbreitung über den ganzen Körper. Schleimhaut von Mund

und Rachen sind tiefrot und feucht, ebenso Zunge. Keine landkartenartige Zeichnung.
Berührung erscheint sehr schmerzhaft, Gelenke sind nicht geschwollen.

Habitus: pyknisch, volle rundliche Erscheinung.

Herz: verbreitert bis über die Mamillarlinie, links; auch ziemlich weit nach rechts.
Töne: klappend, systolische Unreinheit, sehr erregt.

Lunge: keine Dämpfung, Grenzen verschieblich, grobe feuchte Rasselgeräusche.

Milz: o. B.

Untersuchungsergebnisse:

Blutdruck: 85/135 mm Hg (soweit innerhalb der ersten vier Lebensjahre überhaupt verläßliche Ergebnisse zu erzielen sind).

Blutbild: Erythrozyten, 4,2 Mill.
Hb: 65%
Färbeindex: 0,77
leichte hypochrome Anämie.
Anisocytose — Mikrocyten
Poikilocytose — Stechapfelformen
Leukocyten 16240
33% Lymphozyten
57% Neutrophile
Thrombocyten: eher vermehrt
Blutungszeit: 1 Min.
Gerinnungszeit: 1½ Min.
Blutsenkung: 21 mm.
Resistenz bei 0,3 NACl-Lösung.

Rumpel-Leede Phänomen: positiv.

WaR.: negativ.

Meinike-Klärungsreaktion: negativ.

Pirquet-Tuberkulin-Probe: positiv.

Urin-Untersuchung: Eiweiß und Zucker: negativ
Urobilinogen: nicht vermehrt
Urin: braungelb, trüb, sauer.

Rachenabstrich: negativ.

Augenhintergrund (Geh. Rat Jamin):

Am linken Auge neben der Papille ein pigmentierter Halbmond, hinteres Staphylom und leicht verwaschene Grenzen der Papille, am rechten schärfer. Beiderseits die Venen etwas weit, gefüllt und die Arterien ziemlich eng, soweit bei der kurzen Sicht zu beurteilen ist. Macula dunkel und in Ordnung. Keine Infiltration.

Untersuchung mit dem Kapillarmikroskop (Dr. Kleinschmidt)

Linker Vorderarm, Innenseite:

Makroskopisch: blauweiß marmoriert mit zentraler Blässe, blauer Hof.

Mikroskopisch: an den dunklen Stellen ganz kleine Endeschlingen, die nur an der etwas verdickten Uebergangsstelle sichtbar sind. Aber in der Tiefe ein dichtes Gefäßnetz mit teilweise nicht gleichmäßig erweiterten Schlingen über dem blassen, leicht bräunlichen Grund. Stecknadelstichgroße, rötlich-braune Pünktchen verstreut. Reichlich ganz dünne, feine geschlungene Gefäße, ziemlich oberflächlich.

An den blassen Stellen auch dünnes geschlängeltes Grundnetz und darüber kleine Schlingenköpfchen in viel geringerer Menge und sehr eng zu sehen. Strömung nicht sichtbar.

Rechter Unterschenkel, Außenseite:

Makroskopisch: starke blaufleckige Verfärbung, etwas erhaben und feinknotig.

Mikroskopisch: gleiches Bild, doch stärker als am Vorderarm.

Rechter Groß-Zehennagelwall:

Mikroskopisch: ziemlich lange, ganz feine enge Schlingen mit etwas weiter Uebergangsstelle und venösen Teilen. Teils haarnadelförmig, teils sehr kompliziert infantil geschlungen. Strömung teilweise körnig und abgesetzt, aber langsam. Färbung leicht ins Bläuliche sehr wechselnder Füllungsgrad. Papillen gut ausge-

bildet. Untergrund vorne blaß, weiter hinten rot, Grund nicht zu erkennen.

Linker Zeigefingernagelwall:

Mikroskopisch: außerordentlich stark geschlängelt und kompliziert, (bei etwas kurzem Nagelhäutchen), Anastomosen. Schlingen sehr eng und fein. Bei längerer Erwärmung durch die Lampe werden sie etwas voller. Strömung mittelschnell bis langsam ungleichmäßig.

Puls: 120 bis 160

Temperatur: schwankend zwischen 37 und 39°

Gewicht: 10,9 kg.

Krankheitsverlauf und Therapie:

26. 11. 1936. Patient macht den Eindruck einer schweren Ernährungsstörung mit Gefäßschädigung (Purpura rheumatica Henoch-Schönlein?). Die Hände werden ängstlich geschont und versteckt, kann sie aber zum Spielen gebrauchen. Hat hauptsächlich Angst vor Untersuchung und Berührung von anderen Personen. Es besteht Fieber (38,9°). Sehr hoher etwas flatternder Puls.

Behandlung: Rohkost, Zitronensaft, Traubenzucker Cebion, Levurinetten.

27. 11. 1936: Die Hände werden, jeder einzelne Finger extra in ein mit Paraffinöl getränktes Läppchen eingewickelt und dicht mit Watte verpackt. Der Junge ist darüber sichtlich glücklich.

30. 11. 1936: Seit zwei Tagen zweimal täglich 0,25 Aspirin. Bisher nur geringe Temperatursenkung.

1. 12. 36: Bestrahlung mit der Vitalus-Lampe zur Erwärmung der Haut, täglich 10 Minuten.

2. 12. 36: Heute im Stuhl, der ziemlich dunkel gefärbt ist, ein Ueberzug von Blutfetzen. Digitaluntersuchung ergibt keinen Befund.

4. 12. 36: Da immer noch Blut am Stuhl zu sehen ist, wird der Junge auf gekochte salzlose Nierendiät gesetzt, um möglichst jeden Reiz vom Darm fernzuhalten. Die Temperatur ist mit Aspirin nun fast zur Norm

gesunken (37,2°). Das Aussehen ist sehr wechselnd. Der Junge ist ziemlich blaß, die blaurote Fleckung tritt besonders im Gesicht zeitweise sehr deutlich hervor; jetzt mehr in der Form, daß zentral Blässe entsteht und darum zirkulär blaurote Ränder.

13. 12. 36: Heute Fieber, morgens 38,4°, abends 39,9°. Deshalb wegen Verdacht auf Grippe auf die Infektionsabteilung verlegt.

16. 12. 36: Heute Rückverlegung. Es konnten keinerlei Anhaltspunkte für eine Grippe gefunden werden. Temperatur 37,0°.

18. 12. 36: Seit dem 12. 12. gleichmäßige Zunahme des Gewichts um 400 gr auf 11300 gr.

29. 12. 36: Der Junge ist außerordentlich empfindlich und sehr verweichlicht. Zur besseren Bewegung und Kräftigung soll er jetzt täglich ein wenig aufstehen. Gewicht 12200 gr.

8. 1. 37: Die alten intrakutanen haemorrhagischen Knoten sind verschwunden, dafür besteht jetzt eine neue Aussaat von linsengroßen roten Knoten in die Haut. (Erythema exsudativum multiforme, tuberkulöser Natur?) Fingerspitzen noch etwas gerötet, sonst frei, gut beweglich, Wesen sehr unruhig, ängstlich, eigensinnig.

15. 1. 37: Wegen Appetitlosigkeit wird er umgestellt auf Gemüsevollkost mit Titrosalz, die er jetzt auch besser nimmt. Wesen unverändert.

31. 1. 37: Die Haut zeigt jetzt kaum mehr frische rote Knoten. Die alten sind bräunlich und blassen deutlich ab. Die Knoten an den Fußsohlen bleiben länger dick und rot.

Gesicht von blasser Farbe mit feiner Marmorierung der Haut, halonierte Augen. Im ganzen Januar besteht eine langsame Gewichtsabnahme bis auf 11200 gr.

3. 2. 37: Langsamer Gewichtsanstieg, die Stimmung ist heiterer und zufriedener. Im allgemeinen kräftigerer Eindruck. An den Fingerspitzen, besonders deutlich am zweiten, dritten und vierten Finger der linken Hand, Atrophie der Fingerkuppe. Die Fingerbeeren

sind abgeflacht, statt rund; die Haut darüber ist etwas gefältelt.

5. 2. 37: Auf Wunsch des Vaters Entlassung in verhältnismäßig gutem Zustand. Die Zeichnung der Haut besteht im wesentlichen noch in ihrer Ausdehnung, der Farbton ist vorwiegend bräunlich und im Abblassen.

17. 5. 37: Besuch zu Hause:

Kind befindet sich im allgemeinen in gutem Zustand. Noch immer besteht eine gewisse Empfindlichkeit gegen Berührung. Die Hautveränderungen an den Fußsohlen und Unterschenkeln sind schwach sichtbar. Etwas deutlicher an den Nates und an der Außenseite der Oberschenkel. Am Rumpf geringe Marmorierung. Fingerspitzen, Hände und Gesicht sind frei von entzündlichen Erscheinungen.

Der Vater gibt an, daß die Hautveränderungen inzwischen ganz verschwunden waren und erst seit 3 bis 4 Tagen wieder zu sehen seien. Bis dahin sei auch die Spielfreudigkeit des Kindes ebenso groß gewesen, wie bei den gesunden Geschwistern. Er glaubt ferner mit jedem Witterungsumschlag eine Verschlechterung des Zustandes beobachtet zu haben.

In diesem Falle liegen zweifellos schwere Veränderungen im Strömungsgebiet der Cutis und Subcutis bei einer gewissen Blutungsbereitschaft vor. Doch möchte ich bevor ich auf die Veränderungen selbst zu sprechen komme zuerst im Rahmen unserer Betrachtungen die Umstände anführen, unter denen dieses Krankheitsbild entstanden ist. Dabei haben wir im wesentlichen drei Punkte zu berücksichtigen, nämlich das heriditäre Moment, die Frage der Ernährung und Pflege, bezw. die dabei auftretenden Mängel und Fehler und als drittes Infekte, die bei mangelnder Widerstandsfähigkeit entweder eine ätiologische oder auslösende Rolle in der Entstehung des Krankheitsbildes spielen konnten.

Was das Familienbild anbelangt, so scheint es sich um eine gesunde Familie zu handeln. Der Vater geht

seinem Berufe als Bergmann nach und fühlt sich völlig gesund, die Mutter hat fünf weitere Kinder geboren, die einen durchaus frischen und kräftigen Eindruck machen. Ein gleiches oder ähnliches Krankheitsbild wie in unserem Falle wurde nie in der Familie, auch nicht bei der Großelterngeneration, beobachtet. Der Großvater mütterlicherseit allerdings hat mit 52 Jahren einen Schlaganfall erlitten, worüber Einzelheiten nicht in Erfahrung zu bringen sind. Doch läßt dieser Umstand an die Möglichkeit einer gewissen erbbedingten Gefäßwandschwäche denken, da es sich ja in den meisten Fällen von Apoplexie pathologisch-anatomisch um Blutungen per Diapedesin handelt. Rheumatische Erkrankungen, Knochenerkrankungen oder neuropathische Zustände in der Familie sind nicht bekannt.

Die Bedingungen der Ernährung und Pflege freilich waren für das Kind denkbar ungünstig. Der Vater wurde arbeitslos und sein an und für sich geringes Einkommen wurde durch 11,50 Mk. Unterstützung pro Woche ersetzt. Die Nahrung der achtköpfigen Familie mußte vorwiegend aus Mehl, Gries und Kartoffeln bestehen, und so bekam unser Kind eben auch Mehlbrei, Haferschleim und gekochte Ziegenmilch, Obst fast gar nicht und auch wenig Gemüse zu essen. Es handelt sich also um eine vitaminarme, kalorienarme Ernährung, aus der zwangsläufig eine herabgesetzte Widerstandsfähigkeit resultieren mußte. Dazu kommt noch die bis Juli wenig sonnige und feuchte Zweizimmerwohnung; auch wird die Mutter unter diesen Umständen dem Kinde die hier besonders nötige Pflege in vollem Maße nicht haben angedeihen lassen können.

Dieser in seiner Widerstandfähigkeit schwache Organismus wurde nun von mancherlei Infekten betroffen.

Aus der Anamnese wissen wir, daß vier bis fünf Monate vorher das Kind an Masern erkrankt war. Ferner haben wir einen positiven Ausfall der Pirquet'schen Reaktion. Dies bringt mindestens zum Ausdruck, daß der betreffende Organismus schon einmal in seinem Leben mit Tbc-Bazillen in Reaktionskontakt getreten ist, nicht aber ohne weiteres, daß er tuberkulös erkrankt ist. Doch

gilt häufig für die Pirquet-Reaktion, was Keller in folgende Worte kleidet: „Für die ersten drei Lebensjahre ist sie von unschätzbarem Wert, weil hier erfahrungsgemäß Tuberkulose-Infektion und Tuberkulose-Krankheit zusammenfallen". Uffenheimer beschreibt ein makulöses, masern- oder rötelartiges Exanthem als tuberkulöse Initialerscheinung, welches dementsprechend als Initialexanthem bezeichnet wird. Den Gedanken, daß es sich bei den Masern, die nach Angabe der Eltern „nicht recht herausgekommen" seien, um ein solches masernähnliches Initialexanthem gehandelt hätte, halte ich in Anbetracht der gleichzeitigen Masernerkrankung sämtlicher Geschwister nicht für berechtigt. Wir haben also ziemlich sicher anzunehmen, daß das Kind von einem Maserninfekt und später oder früher von einem Tbc-Infekt betroffen wurde. Für eine noch bestehende Wirkung eines uns unbekannten toxischen oder infektiösen Virus sprechen auch die dauernd vorhandenen subfebrilen Temperaturen, die bisweilen ohne ersichtlichen äußeren Anlaß bis zu 39° aufflackern, um rasch wieder abzusinken. Eine kongenitale Lues kommt nicht in Frage. Schließlich denken wir noch an eine rheumatische Reaktion, wenn sich dafür auch klinisch keine weiteren Anhaltspunkte ergeben haben.

Eine Krankheitsdisposition etwa im Sinne einer erbbedingten Gefäßwandsschwäche und durch Mängel in der Ernährung war gegeben und durch Hinzukommen des Tbc-Infektes oder Maserninfektes oder vielleicht beider zugleich trat eine Umstimmung im Organismus ein, sodaß das bis dahin vorhandene Kranksein bis zum Ausbruch der krankhaften Erscheinungen latent blieb. Damit kommen wir nun zu dem Krankheitsbild selbst.

Im Vordergrund stehen die Veränderungen im peripherischen Strömungsgebiet. Es handelt sich dabei erstens um entzündliche Erscheinungen und zwar um eine verlangsamte, ungenügende entzündliche Abwehr in Form lang anhaltender Infiltrate im Verlauf der Gefäßverzweigung. Sie sind gekennzeichnet durch die Zeichen der echten Entzündung, wie Hyperämie, Schwellung, Schmerz und Rötung.

Die Färbung der Gefäßveränderungen allerdings bekommt noch einen besonderen Ton — und das ist zugleich das zweite wichtige Charakteristikum — durch die regelmäßig erfolgenden und dem Hautbild eine große Nachhaltigkeit verleihenden Blutaustritte infolge Durchlässigkeit der Gefäßwandung.

Als drittes Hauptzeichen des Leidens wurde eine bedrohliche Durchblutungs- und Ernährungsstörung beobachtet, die zum Verschluß der endarteriitisch veränderten Gefäße führte, was an der Nase drohende Gangrän und an den Fingerspitzen schließlich Dystrophie hervorrief.

Zu besprechen wären nun die Krankheitsbilder, die für unseren Fall einschlägig erscheinen. Aus der Beschreibung der Erscheinungsform, dem Verlauf, sowie durch unsere Untersuchungen können wir zweifellos eine gewisse Blutungsbereitschaft einerseits und eine Gefäßwanddurchlässigkeit andererseits feststellen. Diese wird erhärtet durch die Beobachtungen im Kapillarmikroskop, wobei stecknadelstichgroße, rötlich-braune Pünktchen auf feine alte Blutungen schließen lassen. Für Austritt von Blutfarbstoff ins Gewebe spricht ferner der bräunlich verfärbte Grund des Kapillarnetzes und die Tatsache, daß bei Druck mit dem Glasspatel auf die Haut die Erscheinungen nicht völlig ausgelöscht werden können und eine gewisse bräunliche Färbung zurückbleibt. Der Rumpel-Leede ist positiv.

Wir denken an die vasogen bedingte Purpura-Henoch-Schönlein. Hier ist, wie bei uns, weder Blutungs-, noch Gerinnungszeit, auch die Blutplättchenzahl nicht vermindert; auch ist der Rumpel-Leede gelegentlich positiv. Henoch wies auf blutige Ausscheidungen und haemorrhagische Nephritis hin. Schönlein betont schubweises Auftreten kleiner Hautblutungen und schmerzhafte Gelenkschwellungen, die in unserem Falle aber fehlen und stellt diese als Hauptkriterien dar, die zu dem Namen Purpura rheumatica führten. Gelegentlich bestehen Temperatursteigerungen geringen Grades. Der Beginn ist plötzlich, im allgemeinen ohne vorhergegangene Krank-

heit, doch wurde nicht selten auch vor dem Auftreten der Blutungen ein Infekt festgestellt. Dazu kommt eine ausgesprochene Neigung zu Exsudationen, ein Vorgang, den Frank für so bedeutungsvoll hält, daß er die haemorrhagische Komponente gegenüber der exsudativen für nebensächlich ansieht. Das Wesen der Erkrankung besteht in einer periodenweise auftretenden Gefäßdurchlässigkeit infolge Kapillarlähmung und folgender Kolloidauflockerung der Gefäßwand (Riekers, Opitz). Wodurch aber diese Störungen der Gefäßfunktion verursacht werden, ist völlig unklar.

Die Gruppe der symptomatischen vasogenen Purpura ist gekennzeichnet durch die auftretenden Hautblutungen. Es fehlt hier die für die Schönlein-Henoch'sche Gruppe charakteristische Gelenkbeteiligung. Mannigfache Ursachen werden angegeben. Hierher gehören die verschiedensten infektiösen Erkrankungen, z. B. Kokkeninfektionen, die vielfach mit Purpuraerscheinungen einhergehen oder exanthemische Erkrankungen, wie Masern, Scharlach, Typhus exanthemicus usw. Häufig sind Purpuraerkrankungen als Begleiterscheinungen von Nährschäden beschrieben worden. Anführen möchte ich die Möller-Barlowsche Krankheit, chronische Ernährungsstörungen und die Cöliakie.

Wir können daher sagen das Bild der Purpuraerkrankungen ist nur zum Teil auf unseren Fall zutreffend, denn die weiteren Hauptkriterien, nämlich die endarteriitischen Veränderungen und die entzündlichen Erscheinungen treten bei den Purpuraerkrankungen nicht auf. Eher dürfte bei uns die Gefäßdurchlässigkeit eine Folgeerscheinung sein.

Damit kommen wir auf die endarteriitischen Gefäßveränderungen, die im Kindesalter noch wenig beschrieben worden sind, zu sprechen.

Die endarteriitis obliterans beschrieb zuerst v. Winiwarter und machte besonders auf die Unterschiede gegenüber der Arteriosklerose aufmerksam. Im Jahre 1908 hat sich Buerger eingehend mit der Erforschung

dieser Krankheit befaßt und ihr den Namen Thrombangitis obliterans gegeben. Buerger u. a. glaubten, es handle sich um eine bis dahin unbekannte Krankheit, jedoch stehen heute die meisten Autoren auf dem Standpunkte, daß sie mit der Endarteriitis von Winiwarter identisch sei. Befallen werden meist jugendliche Personen zwischen 20 und 30 Jahren, daher auch jugendliche Gangrän.

Im Kapillarmikroskop sehen wir nach Ratschow die Zahl der Kapillaren normal oder verringert. Letzteres ist im Endstadium die Regel. Die Formen wechseln von normalgestalteten zu allen Fehlformen, im Endstadium fällt die Konstanz der morphologischen Formen auf. Die Blutströmung ist langsam, Nachströmzeit und Einströmzeit sind verkürzt. Wärme- und Kältereize verändern die Nachströmzeit kaum.

Das mikroskopische Bild der Gefäße wird beschrieben mit deutlicher Veränderung der Intima und Elastica interna. Das Lumen ist verschlossen mit einer Obturationsmasse aus feinfaserigem Bindegewebe und Endothelzellen. Die Thromben sind organisiert, vascularisiert und kanalisiert. Um die neuen Gefäßlumina sieht man neugebildete elastische Fasern. Dürk beschreibt Fälle von Buerger'scher Krankheit ohne Thrombenbildung. Es handelt sich dabei um rein endangitische Prozesse des subendothelialen Bindegewebes mit fibroblastischer Wucherung ohne Vascularisation des entstandenen Intimapolsters. Diese Veränderungen sah er häufiger an Arterien als an Venen. Die Produktion kollagener Fasern führt dann zunächst zur Einengerung oder gar zum Verschluß der Gefäßlichtung.

Ueber die Aetiologie herrschen die verschiedensten Ansichten. Buerger ist der Meinung, daß es sich um Entzündung handle, da sich in gewissen Stadien Gruppen von Riesenzellen finden. Er denkt dabei an eine infektiöse Uebertragung der Krankheit, obwohl irgendwelche Erreger etwa wie Tbc-Bazillen, Spirochäten, Eitererreger oder sonstige Virus bisher nicht gefunden wurden. Ceelen

vertrat die Ansicht, daß es sich um eine infektiös-rheumatische Erkrankung handle. Oppel führt die Krankheit auf eine Hyperfunktion der Nebennieren zurück. Die daraufhin ausgeführten Nebennierenexstirpationen waren allerdings von schlechtem Erfolg. Gruber glaubt als eigentliche Ursache bei den Patienten eine eigentümliche Reaktionsbereitschaft des Gefäßapparates auf die verschiedensten Reize annehmen zu müssen, die eine Disharmonie des gesamten neurovasculären Apparates bedinge. Auch glaubt Gruber es nicht ablehnen zu können, daß vasoneurotisch-trophische Störungen als ätiologischer Faktor für die Endarteriitis von Bedeutung sein können.

Die Mehrzahl der Autoren sieht heute die Hauptursache in einer konstitutionellen Schwäche oder Krankheitsbereitschaft des gesamten Gefäßeapparates. Die Krankheit kann dabei durch mannigfache Reize ausgelöst werden.

Bei Endarteriitis obliterans jedoch ist das symmetrische Kranksein zweier Extremitäten äußerst selten. Diese symmetrische Ausbreitung ließe in unserem Falle eher an die Raynaud'sche Krankheit denken, was durch weitere Symptome, wie das äußerst starke Befallensein und der Beginn an den gipfelnden Körperteilen, sowie durch die drohende Gangrän an Nase und Fingern und die bestehende Hyperästhesie bekräftigt wird.

Die Raynaud'sche Krankheit rechnet man zu den vasomotorisch-trophischen Neurosen. Sie ist charakterisiert durch vorwiegend an den Acren anfallsweise auftretende Gefäßkrämpfe, die zu lokaler Synkope, weiterhin zur Asphyxie und nach kürzerer oder längerer Zeit zur Gangrän der betreffenden Teile führen. Die Extremitäten sind äußerst schmerzhaft und schmerzempfindlich.

Die anatomischen Befunde sind nicht einheitlich. An einer Zahl von Fällen wurden Veränderungen am zentralen und peripheren Nervensystem, in anderen Gefäßveränderungen, die den Befunden der Endarteriitis obliterans nahestehen, in wieder anderen überhaupt keine Veränderungen nachgewiesen. Es läßt sich also ein be-

stimmtes für die Raynaud'sche Krankheit charakterisches pathologisch-anatomisches Bild nicht aufstellen.

Aehnlich verhält es sich mit der Aetiologie. Abnorme Reizbarkeit der peripheren Gefäße, Gefäßspasmen, primäre Gefäß-Nervenerkrankung (Lewis). Mitbeteiligung der Hypophyse (Samicandro), auch neuropatische Konstitutionen werden für die Entstehung der Erkrankung verantwortlich gemacht.

Zum Kapillarmikroskopischen Befund sagt Müller „Es ist keine Ordnung in die Dinge zu bringen, weil im Kapillarsystem häufig spastische neben atonischen Schlingen liegen. Es folgen und kombinieren sich also Reizung und Lähmung, je nach den momentan vorliegenden inneren und äußeren Einflüssen."

Eine Reihe von Autoren (Ullrich, Cassirer, Mucha) unterscheiden zwischen Raynaud'scher Krankheit und Raynaud'schen Symptomen bei organischen Erkrankungen und Infektionskrankheiten.

Im Säuglings- und Kleinkindesalter ist Endarteriitis obliterans und Raynaud'sche Krankheit nur selten beschrieben worden.

In unserem Fall dürfen wir wohl annehmen, daß sich ähnliche endarteriitische Prozesse, wie sie oben beschrieben wurden, im Aufteilungsgebiet der Gefäße abspielen.

Weitgehende Uebereinstimmung der Erscheinungen konnte ich mit der Livedo racemosa feststellen. Ehrmann beschreibt, daß bei der Livedo racemosa nicht wie bei der Cutis marmorata ein kontinuierliches Netzwerk, sondern nur abgerissene Zweige eines solchen vorhanden sind. Dünnere, schwächer gefärbte Seitenzweige gehen von einem breiten hyperämischen Hauptast, der über das Hautniveau erhaben ist, ab, um mit dendritischer Zeichnung zu enden. Er spricht von „Blitzfiguren". An den Gliedmaßen verlaufen die Hauptäste meist schräg zur Extremitätenachse. Als Prädilektionsstellen dieser Affektion gibt er Nates, Oberschenkel und Streckflächen der Arme an. Ehrmann hebt in seiner ersten Publikation hervor, daß die Livedo racemosa auf dem Boden einer Cutis

marmorata entstehe und ein luetisches Gefäßsymptom sei. Nach Brünauer können Bilder vom Aussehen der Livedo racemosa auch bei nichtsyphilitischen Herz- und Aortenerkrankungen, Arteriosklerose, Tuberkulose, Alkoholismus, Infektionskrankheiten und Kälteschädigungen auftreten. Im Säuglings- und Kindesalter wird die Livedo racemosa nur ausnahmsweise beobachtet. Arcom und Marcus teilten Fälle bei Lues congenita mit und Frick beobachtete einen Fall unbekannten Ursprungs mit charakteristischen endarteriitischen Veränderungen bei einem siebenjährigen Knaben. Obwohl tuberkulöse Genese am wahrscheinlichsten anzunehmen war, ließ sich sowohl diese, wie eine luetische Genese ausschließen.

Frick beschreibt netzartig verzweigte, dunkel livide Zeichnungen mit vier bis fünf mm breiten Hauptästen, von denen Seitenäste ausgehen. Er bringt den Vergleich mit einer umschrieben, übertrieben starken und dauernd bestehenden Cutis marmorata. Dazwischen tritt eine Zahl bräunlich livider, etwa bis Fünfpfennig großer kaum erhabener Flecken von leichter Resistenz hervor. Leichte Kratzeffekte sprechen für zeitweise vorhandenen Juckreiz. Die experimentelle Prüfung zeigt ausgesprochene Beeinflußbarkeit durch Temperaturunterschiede und Lagewechsel in dem Sinne, daß jede Verbesserung der arteriellen Durchblutung die Zeichnung unscheinbarer erscheinen, an einzelnen Stellen fast ganz verschwinden läßt, während Abkühlen und Hängenlassen eine ausgesprochene Verstärkung ergab. Die Annahme, daß bei der Entstehung Veränderungen in der Gefäßwand eine bedeutende Rolle spielten, wird durch die Probeexzision erhärtet, die in der histologischen Untersuchung ergibt:

Neben normalen Gefäßquerschnitten finden sich im subkutanen Fettgewebe deutliche perivasculäre Infiltrate und auch endarteriitische Veränderungen, deutlich verbreitete Intima und Durchsetzung mit Wanderzellen. Auffallend erweiterte Kapillaren und Venen sind nicht ersichtlich.

Im Verlaufe der Behandlung erreichte Frick zwar eine Besserung des Allgemeinzustandes, doch keine Ver-

änderungen der Hauterscheinungen. Er hatte demnach nicht den Eindruck einer engen Verknüpfung zwischen Hautbild und Gesamtzustand.

Adamson beschreibt Livedoformen mit der Persistenz der Livedo racemosa sowohl, wie auch mit der Marmorierung der Haut von Cutis marmorata. Diese Livedoformen, die Adamson mit gesundheitlichen Störungen von Tbc., Lues, Rheumatismus, Alkoholismus und Hyperthyreoidismus in Zusammenhang brachte und für die Wertheim die Bezeichnung Livedo reticularis perstans vorzieht, müssen noch weiteren Autoren aufgefallen sein, z. B. Bonnet und Comby, die das Vorkommen von persistenter Livedo besonders bei Kindern mit auffallend häufiger positiver Tuberkulinreaktion erwähnen.

Setzen wir unseren Jungen in Beziehung zu den Fällen von Ehrmann und Adamson, so glaube ich, können wir durchaus, entsprechend dem Bild, das wir gewonnen haben, auf eine Livedoform, vorzugsweise Livedo racemosa schließen. Auch die Beobachtungen von Bonnet und Comby, die das Vorkommen von Livedoformen bei Kindern mit positiver Tuberkulinreaktion betonen, liegen in dieser Richtung. Aehnlich verhält es sich mit dem von Frick angegebenen Fall, dessen histologische Untersuchungsbefunde uns in schönster Weise Aufschluß geben über die Gefäßverhältnisse im Hautgebiet und daher von größtem Interesse sind, wenn auch die Angaben im jeweiligen klinischen Verlauf von einander etwas abweichen. Während bei uns Lagewechsel überhaupt keine Veränderung in der Intensität der Erscheinungen erkennen ließ, konnte immerhin bei längerer Beobachtung im Kapillarmikroskop infolge Erwärmung durch die Lampe eine bessere Füllung der Gefäße beobachtet werden. Ansteigen des Gewichtes und Besserung des Allgemeinzustandes brachte in unserem Falle ein deutliches Verblassen des Erythems mit sich, während Frick eine Trennung von Hautgefäßerkrankung und Allgemeinerkrankung vornimmt.

Zusammenfassend können wir sagen, daß wir unser Krankheitsbild als Livedoform, vorzugsweise Livedo

racemosa wieder erkannt und gekennzeichnet gefunden haben; das Hauptbild entspricht typisch den Beschreibungen von Ehrmann und Frick. Den Nachweis endarteriitischer Veränderungen hat Frick erbracht. Wir dürfen wohl annehmen, daß Erkrankung der Gefäßwandung, etwa in Form einer Intimaverdickung oder Labirität der Gefäßnerven, zu dem Gefäßverschluß und den peripherischen Durchblutungsstörungen geführt haben. Zu dieser Erkrankung führte weiterhin eine mangelhafte und falsche Ernährung, welche einen latenten Krankheitszustand oder mindestens eine Krankheitsbereitschaft geschaffen hat. Ein hinzukommender Infekt, wir denken an Tbc., an das Virus von Masern und Gelenkrheumatismus, führte bei unserem Kind, dessen Gefäßnerven und Gefäßsystem als in einem hyperallergischen Zustand versetzt zu denken sind, zu dem beschriebenen Krankheitsbild. Für das Vorhandensein von Bakterien oder Toxinen sprechen die dauernd vorhandenen subfebrilen Temperaturen, die bei gleichzeitigem Vorhandensein der Folgen von Masern und Tbc. sehr charakteristisch sind. Daß diese Erscheinungen weitgehend reversibel sind, wenn man die Ursache für die erhöhte Reaktionsbereitschaft auf die den Körper treffenden Infekte beseitigt, zeigt der Krankheitsverlauf im Anschluß an unsere Therapie. Ferner zeigen Verlauf und Therapie beweisend, daß neben Infekten wie mehrere Autoren angeben, auch eine falsche mangelhafte Nährweise als ätiologischer Faktor bei Livedoreaktion mit verantwortlich zu machen ist.

Bei der Behandlung ist in erster Linie eine dem Ausgleich der Mängel dienende, reizlose, vitaminreiche Ernährung von Wichtigkeit. Ferner zur Beeinflussung des neurovasculären Systems Schutz vor Kälte, dafür aber Zuführung von Wärme, etwa in Form von Bestrahlungen. Zur Erhöhung der allgemeinen Widerstandsfähigkeit ist eine zweckmäßige körperliche Uebung ratsam. Einen weiteren Hauptpunkt der Therapie bildet schließlich die Beseitigung der foci infectiosi.

Der Zustand des Kindes wurde vom einweisenden

Arzt der Kasse gegenüber als „hoffnungslos“ angegeben. Nach 10 wöchentlichem Aufenthalt in der Klinik konnte nebeneinander einhergehend eine bedeutende Besserung des Allgemeinbefindens, wie auch eine ständige, wenn auch langsame Gewichtszunahme festgestellt werden, wo vorher eine Untergewichtigkeit von nahezu 3000 gr bestand. Gleichzeitig konnte ein Rückgang der entzündlichen Erscheinungen und der Gefäßdurchläßigkeit sowie der damit verbundenen Blutaustritte beobachtet werden, die insofern ein Abklingen zeigten, als die anfangs hyperämisch rote Farbe deutlich zu einem bräunlichen Ton verblaßte und als Blutaustritte neuerdings nur selten und wenig mehr erfolgten.

So glaube ich denn zur Prognose bemerken zu dürfen, daß bei geeigneten Außenverhältnissen, wie günstiger Ernährung, sorgsamer Pflege, guter Wohnung und körperlicher Uebung eine langsame weitgehende Besserung bis zur völligen Heilung zu erwarten ist. Der Hausbesuch nach $3^1/_2$ Monaten zeigte, daß die Besserung des Zustandes angehalten hat, ja sogar fortgeschritten ist, was die günstige Prognosestellung nur bekräftigen dürfte.

Am Schluße meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Jamin für die freundliche Ueberlassung des Themas, sowie die wertvollen Ratschläge, die er mir während der Arbeit hat zuteil werden lassen, meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

St. R. Grünauer: Hautveränderungen durch Störungen am peripherischen Gefäßapparat; in: v. Pfaundlers „Handbuch der Kinderheilkunde", 4. Aufl., 1931.

W. Keller und E. Moro: Tuberkulose und Skrofulose in: v. Pfaundlers „Handbuch der Kinderheilkunde", 4. Aufl., 1931.

H. Opitz: Erkrankungen des Blutes und der blutbildenden Organe in: v. Pfaundlers „Handbuch der Kinderseilkunde", 4. Aufl., 1931.

P. Frick: Ueber Livedo racemosa. In: „Mon.Schrift für Kinderheilkunde", Bd. 46.

M. Ratschow: Diagnostik der peripheren Durchblutungsstörungen. In: „Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde", Bd. 48.

L. Disselbeck und P. Uhlenbruck: Der Brand der Extremitäten. In: „Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde", Bd. 47.

Lebenslauf.

Am 5. Juni 1913 wurde ich als Sohn des praktischen Arztes und Röntgenarztes Dr. med. Theodor Martius und seiner Ehefrau Marie, geb. Breit, in Amberg, Obpf. geboren. Nach vierjährigem Besuch der Volksschule trat ich ins humanistische Gymnasium in Amberg über, das ich 1932 absolvierte. Hierauf widmete ich mich dem Studium der Medizin in Erlangen, wo ich im Sommersemester 1934 die ärztliche Vorprüfung bestand. Meine klinischen Semester verbrachte ich in München, Berlin, Freiburg i. Br. und wieder in Erlangen, wo ich mich für September 1937 zur ärztlichen Staatsprüfung meldete.